



La Pneumopathie interstitielle Diffuse au cours de la sclérodermie systémique

Chabchoub I, Ben salah R, Frikha F, Ben Hamad M, Bouattour Y, Snoussi M, Marzouk S, Bahloul

Service de Médecine interne, CHU Hédi Chaker , Sfax, Tunisie

QR CODE

Introduction:

La sclérodermie systémique (ScS) est une connectivite rare caractérisée par la présence de manifestations fibrosantes et vasculaires. La pneumopathie interstitielle diffuse associée à la ScS (PID) est la première cause de mortalité liée à cette connectivite. L'objectif de notre travail était d'étudier le profil clinico-radiologique et évolutif des (PID) au cours de la (ScS).

Patients et méthodes

Nous avons mené une étude rétrospective descriptive colligeant es patients hospitalisés entre 1996 et 2021 atteints d'une (ScS). Le diagnostic de (ScS) était retenu selon les critères de l'EULAR2013. Nous avons relevé les données cliniques, immunologiques et les résultats des explorations radiologiques et fonctionnelles de ces patients.

Résultats:

Parmi 88 patients atteints de ScS, 44 patients avaient une pneumopathie interstitielle (50% des cas). Il s'agissait de 39 femmes et 5 hommes. L'âge moyen de survenue de pneumopathie interstitielle était de 40,9 ans [18–75]. La (ScS) était de type diffuse dans 93% des cas. Les manifestations pulmonaires cliniques et les données para-cliniques sont résumées dans le **tableau 1**. Les manifestations extra-pulmonaires étaient réparties comme suit : atteinte digestive (n =26), hypertension artérielle pulmonaire (n=4), atteinte cardiaque (n=2) et une atteinte rénale (n =3). La ScS était associée à une connectivite dans 12 cas : syndrome de Sjogren chez 5 patients, une myopathie inflammatoire (5 cas), lupus érythémateux systémique (2cas). Sur le plan thérapeutique, 6 patients étaient traités par un immunosuppresseur a type de cyclophosphamide en bolus mensuels et par des corticoïdes dans 6 cas. L'évolution sous traitement était marquée par une stabilité chez 4 patients et une aggravation chez 2 patients. Un patient est décédé suite à un sepsis a point de départ pulmonaire. La comparaison entre les deux groupes avec ou sans atteinte pulmonaire montre une association significative de l'atteinte pulmonaire aux formes cutanées diffuses, à l'atteinte cardiaque et à l'atteinte digestive.

Manifestation clinique/ Para-clinique	Fréquence	
Att pulmonaire inaugurale	4,5%	
S cliniques	Dyspnée	52%
	Toux	25%
	Asymptomatique	36%
Rx: Sd interstitiel	63%	
TDM Thx	Verre dépoli	29,5%
	Rayon de miel	27%
	Bronchiolite	4,5%
EFR	Sd restrictif	69%
	Sd obstructif	3%
	Mixte	7%
	Normale	20%
LBA	2 cas: Nle	
AAN (+)	93%	
	Anti Scl70 (51%)	Anti-centromère (7%)

Tableau 1: Particularités cliniques et para-cliniques de l'atteinte pulmonaire dans notre série

Conclusion

La PID est une des complications les plus fréquentes et les plus sévères de la maladie. Souvent stable, elle est cependant grevée d'un mauvais pronostic lorsqu'elle est évolutive ou sévère. La stratégie de dépistage est établie et repose sur le scanner thoracique en haute résolution. Les facteurs de risque prédictifs de PID au cours de la ScS sont l'extension cutanée de la maladie et la présence d'anticorps anti-topoisomérases1 (Anti-Scl70)